FACULTE DE MEDECINE
COCHIN PORT-ROYAL
UNIVERSITE PARIS V

122

ANNEE 1974

THESE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Laurent GAREL

né le 8 mai 1949 à METZ (57)

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE. . . . . .

MALFORMATIONS DE L'APPAREIL URINAIRE DANS LES APLASIES DE LA MUSCULATURE ABDOMINALE

Président : M. P. PETIT, Professeur

EDITIONS MEDICALES EMU ET UNIVERSITAIRES

40, rue Pascal - PARIS XIIIe

UNIVERSITE DE PARIS V - RENE DESCARTES

FACULTE DE MEDECINE COCHIN - PORT-ROYAL

ANNEE 1974 N°

T H E S E

pour le

D O C T O R A T E N M E D E C I N E

(Diplôme d'Etat)

par

GAREL Laurent

né le 8 mai 1949 à Metz - 57

Présentée et soutenue publiquement le 19

MALFORMATIONS DE L'APPAREIL URINAIRE DANS LES APLASIES DE LA MUSCULATURE ABDOMINALE

Président : M. P. PETIT, Professeur

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A Monsieur le Professeur P. PETIT

qui nous a permis l'étude de
ses dossiers et nous a fait
l'honneur d'accepter la présidence
de cette Thèse.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549228_0019

A Monsieur le Docteur Jacques SAUVEGRAIN

qui, plus que tout autre, a
déterminé le cours de ma vie.
Qu'il trouve ici l'expression de
ma gratitude, de mon admiration
et de mon respect.

Aux Docteurs Patrick GARANCE
Jean-Louis MARESCHAL
Andrej MARCINSKI

qui furent plus qu'être à l'origine de ce travail.

Aux Docteurs Denis LALLEMAND
Gilles PERREAULT
Louis CIPEL

en témoignage d'amitié.

A mes parents,

P L A N

I INTRODUCTION

II ANATOMIE PATHOLOGIQUE

III MATERIEL ET METHODE

IV CLINIQUE

V EXAMEN RADIOLOGIQUE

VI EVOLUTION ET TRAITEMENT

VII CONCLUSIONS

VIII ANNEXE : PRESENTATION DES CAS

IX BIBLIOGRAPHIE

INTRODUCTION

La triade comprenant absence des muscles de la paroi abdominale, cryptorchidie, et malformation de l'appareil urinaire est une entité bien connue chez l'enfant.

La description initiale est attribuée à FROELICH (4). 300 cas environ ont été rapportés dans la littérature. Parmi les travaux les plus importants consacrés à cette affection, il faut signaler ceux de EAGLE et BARRETT (3), de SILVERMAN et HUANG (11), de LATTIMER (6), de LELONG et COLL (7) et, plus récemment, ceux de WILLIAMS et BURKHOLDER (13), de CREMIN (2), de GROSSMAN et COLL (5), et de MARC et COLL (8).

Nous nous proposons ici de revoir brièvement la littérature consacrée à ce sujet et de rapporter les malformations urinaires observées dans notre série de 22 cas.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Les malformations urinaires sont amplement décrites dans la littérature, mais seuls quelques travaux (NUNN et STEPHENS (9), BURKHOLDER et COLL (1), SPENCE et ALLEN (12), CREMIN (2)) apportent une confrontation anatomo-pathologique précise.

- Les reins sont le plus souvent plus petits que la normale ; tous présentent des degrés divers de dysplasie caractérisée par la présence :

  . de tubules embryonnaires,
  . de cartilage,
  . de kystes,
  . et une infiltration cellulaire interstitielle.

Le nombre de néphrons normaux est diminué.

- Les uretères sont eux aussi dysplasiques. Ils sont tortueux, avec des alternances de zones rétrécies et dilatées. Par endroit, l'aspect histologique est normal, ailleurs le tissu musculaire est absent ou remplacé par du tissu fibreux.

- La vessie est le plus souvent volumineuse. L'ouraque qui relie le dome vésical à l'ombilic, peut rester perméable sur toute une partie de sa longueur, formant un diverticule ouraquien. La paroi vésicale a une structure anormale, tantôt épaissie, tantôt très amincie, le tissu musculaire étant alors remplacé par du tissu fibreux ou collagène.

- L'urèthre est toujours anormal. Sa portion postérieure est dilatée jusqu'au niveau du sphincter externe. NUNN et STEPHENS (9) expliquent cette dilatation par une anomalie de développement des éléments épithéliaux de la prostate qui serait hypoplasique. Dans 6 de leurs 7 spécimens, il

n'y avait pas de tubules prostatiques. BURKHOLER et COLL (1) réfutent cette hypothèse, et signalent dans leurs observations la présence de tubules prostatiques. Pour eux, cette dilatation pourrait être secondaire à l'hypoplasie de la musculeuse vésicale, la prostate normale n'étant que comprimée.

Le changement de calibre entre l'urèthre postérieur et l'urèthre membraneux a fait rechercher des valvules de l'urèthre. Il existe bien quelques observations où de vraies valvules ont été découvertes, mais dans la majorité des cas, il n'y a ni valvules, ni rétrécissement organique.

- Au niveau de l'urèthre antérieur, il existe dans certains cas des anomalies, atrésie, sténose ou dilatations localisées (urétrocèle antérieur).

Il existe donc, mais avec une répartition et un degré variables, des anomalies de type dysplasique qui frappent tous les étages de l'appareil urinaire : reins, uretères, vessie et urèthre.

MATERIEL ET METHODE

Le but de ce travail est de rapporter les signes radiologiques des malformations de l'appareil urinaire dans une série de 22 cas d'aplasie complète de la paroi abdominale. Ces 22 dossiers ont été choisis parmi 39 dossiers répertoriés sous le titre d'aplasie des muscles de la paroi abdominale à l'hôpital SAINT VINCENT DE PAUL. Nous avons exclu les agénésies "partielles" des muscles de la paroi abdominale. En effet, si certaines de ces observations entrent vraisemblablement dans le cadre du syndrome, d'autres n'y entrent pas, et pour éviter toute confusion, nous avons préféré nous limiter à l'étude des anomalies rencontrées dans les aplasies complètes.

Notre matériel comprend 22 patients : 21 garçons et 1 fille. Ceci est conforme aux données de la littérature ; dans toutes les séries, la prédominance du sexe masculin est considérable. La fille de notre série avait comme seule anomalie de l'appareil urinaire, un reflux vésico-urétéral bilatéral, avec des reins de taille normale et un appareil excréteur non dilaté.

A l'inverse, les 21 garçons avaient tous une cryptorchidie (bilatérale chez 19, unilatérale chez 2) et d'importantes anomalies de l'appareil urinaire. Dans 16 cas, diverses malformations du squelette ou de l'appareil digestif étaient associées.

- Malformation thoracique ..... 11 cas
  (en général thorax en "bréchet")
- Pieds bots ..... 6 cas
- Luxation de hanches ..... 1 cas
- Agénésie d'un membre inférieur ..... 1 cas
- Dolicho-mégacolon ..... 2 cas
- Imperforation anale ..... 1 cas

CLINIQUE

Le diagnostic clinique peut être porté dans tous les cas dès la naissance. L'aspect de l'abdomen de l'enfant est très particulier. Le ventre est flasque, étalé ; la peau est plissée. Cet aspect expliqué le terme de "prune belly syndrome", désignant cette entité dans de nombreux articles de la littérature anglo-saxonne. A travers cette paroi abdominale sans muscle, tous les organes abdominaux sont aisément palpables.

Dans notre série, 10 cas ont été explorés radiologiquement en raison d'une insuffisance rénale d'emblée sévère.

Les 11 autres cas qui n'avaient pas d'insuffisance rénale décelable cliniquement dans la période néo-natale, ont été étudiés plus tard à l'occasion d'une infection urinaire ou d'un bilan pour cryptorchidie.

L'évolution et le pronostic furent différents dans chacune de ces séries, permettant d'isoler deux groupes de malades (tableau 1).

TABLEAU 1

	Examinés	Taux d'urée sanguine	Evolution	
			Décès	Vivants
GROUPE I (10 cas)	Précocément	> 0,50 g/l	8 dont 2*	2**
GROUPE II (11 cas)	Tardivement	< 0,50 g/l	2****	9***

* Perdu de vue, mais probablement mort

** Avec des signes d'insuffisance rénale sévère

*** Dont 1 à l'âge de 27 ans

**** Décédés (1 à l'âge de 2 ans, l'autre à 6 ans)

EXAMEN RADIOLOGIQUE

Les examens radiologiques se sont limités à une urographie intra-veineuse (20 cas) et à une cystographie le plus souvent sus-pubienne (17 cas) avec enregistrement radio-cinématographique de la miction (7 cas).

A) Haut appareil urinaire.

Les défauts de secrétion et de concentration du produit de contraste se rencontrent surtout chez les malades du Groupe I, examinés au stade d'insuffisance rénale sévère (Fig. 1 a).

Par contre, les altérations morphologiques de l'arbre pyélocaliciel et des uretères son t observées dans les 2 Groupes dans tous les cas.

Au niveau des reins, ces anomalies se caractérisent par un aspect dysmorphique des cavités pyélocalicielles : les petits calices sont de taille inégale, de contour anguleux, sans empreinte papillaire normale ; ils sont souvent dilatés et hypotoniques.

Le bassinet est toujours dilaté et hypotonique.

Le rein lui-même peut être petit, de volume normal, ou augmenté. Très souvent, la taille des reins est différente d'un côté à l'autre. On peut, par exemple, avoir un tout petit rein d'un côté et un rein normal ou augmenté de l'autre côté.

Toutes ces anomalies sont la traduction radiologique d'une dysplasie rénale.

Les uretères sont dilatés sur tout ou partie de leur trajet qui est sinueux ou tortueux (Fig. 1 b, 2 a et 2 b). Il sont atones et stasiques. Cette stase traduit leur défaut de contractilité.

Figure 1

Benjamin VEC... hospitalisé à l'âge de 2 jours pour retard d'évacuation d'urine. Le taux d'urée sanguine est à 1,3 g/l.

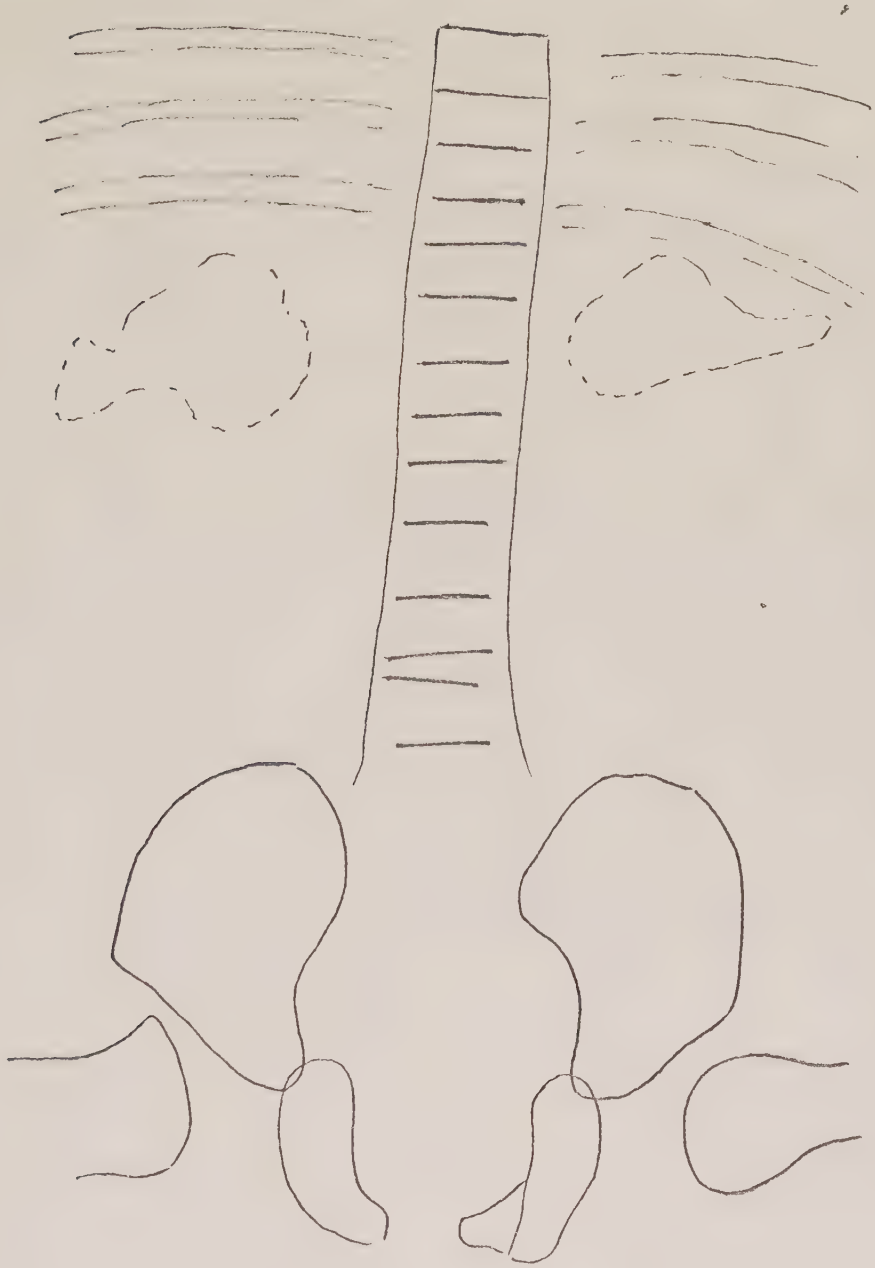

Fig 1 a : Urographie intra-veineuse :

Le cliché fait 30 minutes après injection du contraste. Retard d'excrétion, et défaut de concentration du produit de contraste au niveau des deux reins.

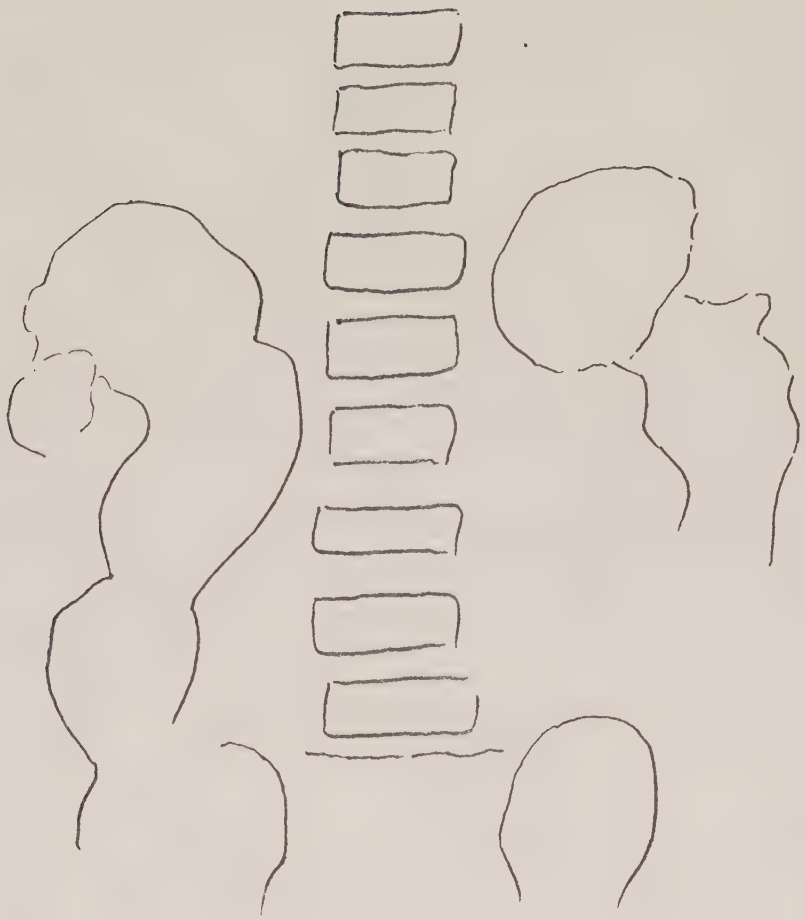

Fig 1 b : Zonographie :

Cliché fait 23 heures après l'injection. Reins de petite taille avec signes de dysplasie pyélocalicielle. Les uretères sont stasiques, sinueux et dilatés. La vessie est très volumineuse.

Figure 2

René QUI... hospitalisé à l'âge de 2 mois pour infection urinaire. Le taux d'urée sanguine est à 0,4 g/l.

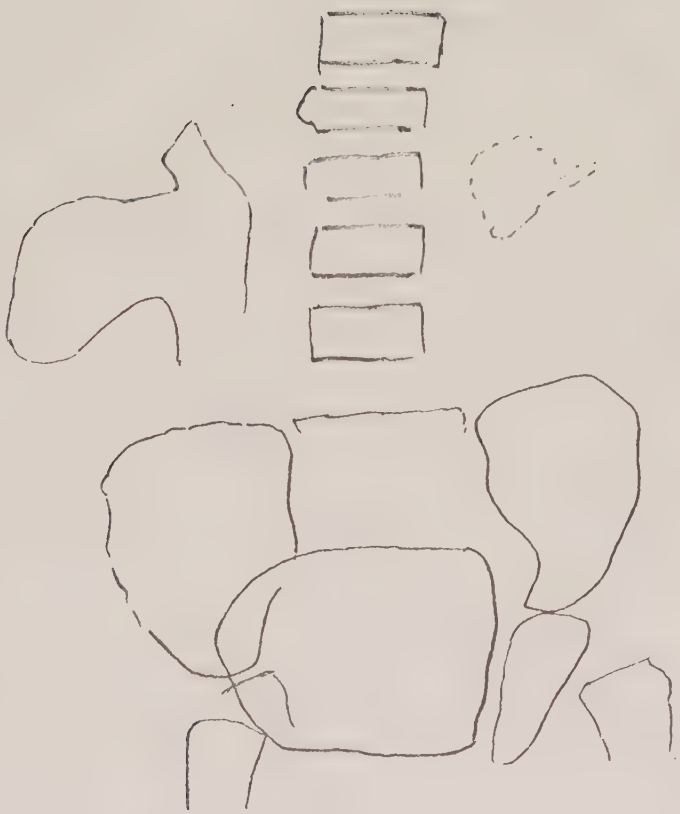

Fig 2 a : Urographie intra-veineuse :

- Très faible secrétion du contraste à gauche.
- A droite, les cavités pyélocalicielles sont hypotonique et dilatées, le rein est augmenté de volume.

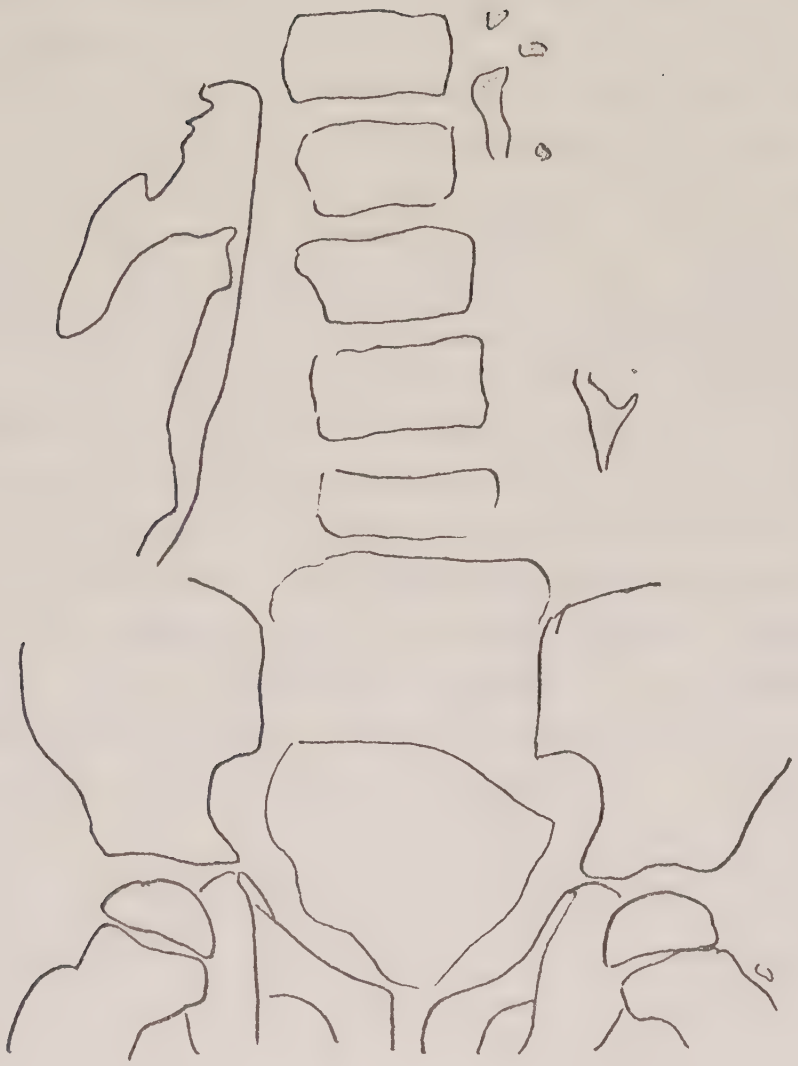

Fig 2 b : Urographie intra-veineuse, à l'âge de 7 ans.

- Le rein droit, d'aspect dysplasique, est toujours augmenté de volume. Les cavités pyélocalicielles ont conservé le même aspect que sur l'U.I.V. initiale.

- A gauche, le rein est tout petit et dysplasique. Les uretères sont sinueux et atones avec alternance de zones dilatées et normales.

B) - Bas appareil urinaire.

L'aspect radiologique de la vessie et de l'urèthre est presque superposable dans toutes nos observations.

La vessie est augmentée de volume, ovoïde ou piriforme, attachée à l'ombilic. Elle communique parfois avec un diverticule ouraquien.

L'étude de la miction décèle constamment des anomalies très particulières du fonctionnement du bas appareil, qui diffère notablement de l'aspect normal décrit par SHOPFNER et HUTCH (10). Au début de la miction, l'orifice interne de l'urèthre a un aspect normal (Fig 3 a), mais l'urèthre postérieur en amont du sphincter externe apparait d'emblée dilaté (Fig 3 b). Au cours et en fin de miction, l'orifice interne de l'urèthre ne s'incorpore pas parfaitement au canal trigonal, et l'ensemble vessie -canal trigonal prend la forme du chiffre 8 (Fig 3 c). Cette dilatation suggère un obstacle à la jonction urèthre postérieur - urèthre membraneux, d'autant que le résidu est fréquent. Dans un nombre limité d'observations (6), on trouve effectivement des valvules ou un rétrécissement de l'urèthre sous-jacent ; dans la majorité des cas, cependant, il n'existe aucun obstacle organique.

Figure 3

Alain GER... hospitalisé pour la première fois à l'âge de 6 mois pour infection urinaire. Le taux d'urée sanguine est à 0,46 g/l.

Cystographie à l'âge de 8 ans

Fig 3 a : Le début de la miction : l'ouvertude de l'orifice interne de l'urèthre. Aspect normal du col vésical.

Fig 3 b : On observe l'effacement progressif du col vésical avec dilatation de la partie proximale de l'urèthre postérieur.

Fig 3 c : La fin de la miction : Le col vésical est presque complètement effacé, la vessie et le canal trigonal prennent la forme du chiffre 8.

Dans notre série, se trouve un seul cas d'authentiques valvules de l'urèthre. Dans ce cas, la cystographie et l'urèthrographie permettaient de voir ces valvules, mais la dilatation sus-jacente de l'urèthre postérieur et la forme du canal trigonal ne différaient pas des cas sans obstacle organique. De même, dans un cas de sténose de l'urèthre antérieur, l'aspect du canal trigonal était l'aspect habituel des aplasies des muscles de la paroi abdominale. Les anomalies de la miction ne peuvent donc s'expliquer que par un dysfonctionnement du canal trigonal, probablement secondaire à la dysplasie musculaire. Il est possible que l'absence de muscles abdominaux, modifiant les conditions de pression intra-abdominales, ait un rôle, mais la démonstration n'en a pas été faite, et parait difficile à faire.

Chez l'un des enfants en insuffisance rénale sévère (Groupe I), des calcifications du parenchyme rénal et des calcifications de la paroi vésicale furent observées. Dans deux autres observations de notre série, il existait également des calcifications de la paroi vésicale. La présence de calcifications au niveau de l'appareil urinaire dans le syndrome des aplasies de la musculature abdominale n'a pas été, à notre connaissance, signalée dans la littérature.

Le détail du bilan radiologique de nos observations apparait dans le Tableau 2.

T A B L E A U 2

	GROUPE I 10 cas	GROUPE II 11 cas
UROGRAPHIE INTRA-VEINEUSE		
- Défaut de concentration	8 fois	3 fois
- Secrétion satisfaisante ou bonne ...	0	8
- Image pyélocalicielle compatible avec une dysplasie rénale	6	9 (dont 2 avec petit rein)
- Uretères dilatés et sinueux	6	11
- Calcifications intra-rénales (parenchymateuses)	1	0
- Calculose rénale	0	1
CYSTOGRAPHIE		
a) Vessie		
- Augmentée de volume	6 fois	11 fois
- Sommet attaché à l'ombilic (anomalie de l'ouraque)	6	10
- Calcifications de la paroi vésicale	3	0
b) Reflux vésico-urétéral		
- Bilatéral ou unilatéral	5	8
c) Urèthre postérieur		
- Pas de cliché mictionnel	2	1
- Anomalie de la formation du canal trigonal	4	10
- Valvules uréthrales	1	0
- Opacification de l'utricule prostatique	0	2
d) Urèthre antérieur		
- Sténose	1	1
- Dilatation segmentaire (uréthrocèle antérieur)	1	2

EVOLUTION ET TRAITEMENT

Le groupe d'enfants en insuffisance rénale sévère dès la période néo-natale comporte 10 cas. Parmi eux, 6 sont morts, 2 furent perdus de vue mais sont probablement morts, 2 sont vivants, âgés respectivement de 9 et de 8 mois. (Tableau 1).

Le survivant âgé de 9 mois a subi une urétérostomie cutanée bilatérale à l'âge de 2 mois ; l'U.I.V. de contrôle après intervention a montré une opacification bilatérale des cavités excrétrices non dilatées, mais des reins dysplasiques des deux côtés. Lors de l'U.I.V. initiale effectuée à 48 H de vie, l'appareil excréteur était dilaté et ne s'opacifiait que très tardivement, 23 H après l'injection. Cet enfant est toujours infecté, le taux d'urée sanguine est de 0,35 contre 1,30 g avant l'intervention. Il est encore trop tôt pour prédire l'avenir de cet enfant dont les signes radiologiques de dysplasie rénale sont sévères.

Dans le IIème Groupe comprenant 11 cas :

- 2 enfants sont décédés dans leur famille, l'un à 2 ans, l'autre à 6 ans, d'insuffisance rénale et d'infection.
- 9 autres sont vivants :

. L'observation de René QUI... est privilégiée, car elle débute à l'âge de 2 mois. L'enfant, actuellement âgé de 12 ans, n'a jamais été opéré. Depuis le début, on a vu à gauche un petit rein dysplasique, dont les dimensions n'ont pratiquement pas varié avec l'âge. A droite, le rein dysplasique, initialement volumineux, a grandi avec l'âge, malgrè un reflux et une infection urinaire. Il mesurait 9 cm à l'âge de 2 ans, 13,5 cm à l'âge de 7 ans ; il n'a pas augmenté depuis. L'aspect des cavités excrétrices est resté le même, l'uretère est de type dolicho-méga-uretère stasique ; son calibre est variable d'un examen à l'autre, en fonction de l'existence ou de l'absence de reflux.

Ce cas montre simplement que ce gros rein dysplasique droit avec reflux et infection, s'est développé et comporte actuellement suffisamment de néphrons pour permettre une fonction rénale tolérable.

3 autres enfants ont subi des interventions chirurgicales :

. Francis HAU... était porteur à 15 mois d'une dysplasie rénale bilatérale avec un petit rein gauche et un gros rein droit. A 3 ans et 4 mois, il subit une urétérostomie gauche qu'il conservera pendant 18 mois. A ce moment, le rénicule gauche n'excrète plus, et conduit à faire une néphrectomie gauche.

. Un autre enfant, Alain GER... a subit une urétérostomie cutanée bilatérale à l'âge de 2 ans. Cette urétérostomie sera laissée en place 4 ans à gauche et 6 ans à droite. Actuellement, après la fermeture de la dernière urétérostomie, l'enfant âgé de 11 ans a un état clinique satisfaisant. L'urée sanguine est à 0,46 g/l.

. Pascal LAS... a subi lui aussi une urétérostomie cutanée bilatérale à l'âge de 1 mois. Ces urétérostomies seront laissées en place durant 6 ans et demi. Actuellement, 6 mois après la fermeture des urétérostomies, il n'est pas infecté mais conserve un reflux droit.

Dans ces deux derniers cas, l'urétérostomie a apporté une amélioration dans la précocité de l'excrétion du produit de contraste, et cette amélioration persiste après fermeture des urétérostomies.

L'impression première est que l'urétérostomie cutanée a un effet favorable sur l'excrétion. On pouvait douter de cet effet, car on sait que l'appareil excréteur n'est pas

contractile, mais dans ces derniers cas, l'effet parait indiscutable. Par contre, il n'y a aucune modification de la morphologie pyélocalicielle elle-même : elle reste identique sur les radiographies faites avant ou pendant la période d'urétérostomie, et sur les radiographies faites après fermeture des urétérostomies.

CONCLUSIONS

1°) 22 cas de syndrome d'aplasie complète des muscles abdominaux (21 garçons et 1 fille) ont été observés à l'hôpital SAINT VINCENT DE PAUL entre 1955 et 1972.

2°) Les malformations de l'appareil urinaire furent constantes chez les 21 garçons ; la seule fille de la série n'en n'avait pas.

Ces malformations urinaires comprennent une dysplasie rénale bilatérale, des dolicho-méga-uretères dysplasiques et non contractiles, une vessie volumineuse fixée à l'ombilic. Au cours de la miction, il existe une dilatation importante de l'urèthre postérieur qui suggère un obstacle ; cet obstacle est fonctionnel et dans notre série, un seul cas présentait une vraie obstruction par des valves uréthrales.

3°) Sur le plan clinique : 2 groupes de malades ont été isolés :

- Dans le Groupe I, les signes cliniques d'insuffisance furent très précoces dans les premiers jours de vie, avec une urée sanguine supérieure à 0,50 g/l.
Le pronostic fut sévère : 6 décès + 2 probables, sur 10 cas.

- Dans le Groupe II, l'insuffisance rénale était discrète ou absente avec une urée sanguine toujours inférieure à 0,50 g/l.
L'évolution fut plus favorable : 2 décès seulement sur 11 cas.

4°) Dans 3 cas où une urétérostomie cutanée fut réalisée, on a noté une amélioration de l'excrétion du contraste. Cette amélioration persiste dans 2 cas après fermeture des urétérostomies. L'aspect dysmorphique des cavités pyélocalicielles n'est, par contre, pas modifié.

5°) Des calcifications du parenchyme rénal dans 1 cas et de la paroi vésicale dans 2 autres cas furent observées ; ces calcifications ne semblent pas avoir été rapportées dans la littérature.

ANNEXE = PRESENTATION DES CAS

- Groupe I = 10 cas.

- Groupe II = 11 cas.

- Non classé = Le seul cas de sexe féminin.

NOM : GUY... Philippe

Date de Naissance : 20/7/62 Sexe : Masculin

Age au premier examen radiologique : 2 mois

Antécédents familiaux et obstétricaux : aucun

Etat à la Naissance : Satisfaisant

Signes Cliniques :
- Extra-urinaires : deshydratation importante.
- Urinaires : infection, globe vésical, hyperazotémie (2,50 g/l), acidose.
- Paroi abdominale : agénésie typique.

Malformations associées :
- Génito-urinaires : ectopie testiculaire bilatérale, uréthrocèle antérieur.

Mode d'exploration radiologique :
- Cystographie sus-pubienne.

Constatations radiologiques :
- Urétéro-hydronéphrose bilatérale.
- Reflux vésico-urétéral bilatéral.
- Vessie volumineuse, attachée.
- Dilatation de la chambre sous-cervicale de l'urèthre postérieur.
- Uréthrocèle antérieur.

Evolution :
- Evolution vers l'insuffisance rénale majeure.
- Décès à l'âge de 8 mois.

NOM : ULR... Thierry

Date de Naissance : 31/1/73 Sexe : Masculin

Age au premier examen radiologique : 2 jours

Antécédents familiaux et obstétricaux : Aucun

Signes cliniques : - Extra-urinaires : hypertonie, ictère.

Malformations associées :

- Génito-urinaires : cryptorchidie bilatérale.
- Squelettiques : Pieds bots.
- Thoracique : déformation typique.

Mode d'exploration radiologique :

- Abdomen sans préparation.
- Urographie intra-veineuse.
- Cystographie sus-pubienne.

Constatations radiologiques :

- Très mauvaise fonction rénale.
- Dysplasie rénale bilatérale.
- Duplicité urétérale droite.
- Calcifications vésicales
- Dilatation de la chambre sous-cervicale de l'urèthre.

Evolution : - Dècès à l'âge de 15 jours.

NOM : PIN... Sylvain

Date de Naissance : 13/3/72 Sexe : Masculin

Antécédents familiaux et obstétricaux :

= Grossesse géméllaire = prématurité (6 mois 3 semaines).

Etat à la Naissance : Apgar à 6.

Signes Cliniques :
- Extra-urinaires : cyanose, hypotonie.
- Urinaires : globe vésical, sondage uréthral impossible.
- Paroi abdominale : typique.

Malformations associées :

- Génito-urinaires : cryptorchidie bilatérale.
- Déformation thoracique.

Mode d'exploration radiologique :

- Abdomen sans préparation.
- Urographie intra-veineuse.
- Cystographie sus-pubienne.

Constatations radiologiques :

- Calcifications rénales et vésicales.
- Pas de sécrétion.
- Reflux droit - Uretère sinueux et hypotonique.
- Dilatation de l'urèthre postérieur. Valves uréthrales.

Evolution : - Décès à l'âge de 3 jours.

NOM : PAT... Georges

Date de Naissance : 23/2/64 Sexe : Masculin

Age au premier examen radiologique : 1 jour.

Antécédents familiaux et obstétricaux : Aucun

Etat à la Naissance : Cri immédiat ; apgar à 6.

Signes Cliniques : - Urinaires : hyperazotémie (0,65 g/l).
- Paroi abdominale : aplasie typique gauche

Malformations associées :

- Génito-urinaires : ectopie testiculaire bilatérale.
- Squelettique : pieds bots, varus, talus.
- Thoracique : déformation en "brechet".
- Autres : oreilles discrètement malformées

Mode d'exploration radiologique :

- Abdomen sans préparation.
- Urographie intra-veineuse.
- Cystographie sus-pubienne.

Constatations radiologiques :

- Absence de sécrétion.
- Uretères dilatés et sinueux - reflux droit - monstrueuse hydronéphrose droite.
- Vessie piriforme, plaquée en avant,* attachée, présentant deux chambres.
- Dilatation de la chambre sous-cervicale de l'urèthre postérieur.

Evolution : - Infection urinaire et insuffisance rénale.
- Décès à l'âge de 1 mois.

* : La partie droite semble se contracter.
** : Rétrécissement à la partie moyenne.

NOM : BEL... Charles

Date de Naissance : 2/1/69 Sexe : Masculin

Age au premier examen radiologique : 10 jours.

Antécédents familiaux et obstétricaux : aucun.

Etat à la naissance :

- Signes cliniques extra-urinaires : difficultés respiratoires, ictère prononc deshydratation.
- Signes cliniques urinaires : acidose, hyperchloro-natrémique, hyperazotémie (0,70 g/l).
- Paroi abdominale : agénésie totale typiqu

Malformations associées :

- Génito-urinaire : hypertrophie de la verge (8 cm), ectopie testiculaire bilatérale.
- Squelettiques : pieds varus, talus.

Mode d'exploration radiologique :

- Abdomen sans préparation.
- Urographie intra-veineuse.

Constatations radiologiques :

- Faible concentration ducontraste.
- Hydronéphrose droite.
- Uretère droit dilaté et sinueux.
- Pas de renseignement sur le côté gauche.

Evolution : - Décès à l'âge de 19 jours.

NOM : SAINT GIL... Jean Eric

Date de Naissance : 20/11/59 Sexe : Masculin

Antécédents familiaux et obstétricaux : inconnus.

Etat à la naissance :

- Signes cliniques extra-urinaires : ictère prononcé, très mauvais état général, cyanosé.
- Signes cliniques urinaires : infection urinaire, miction par rengorgement.

Malformations associées :

- Génito-urinaires : ectopie testiculaire bilatérale, uréthrocèle.

Mode d'exploration radiologique : Aucun.

Evolution : Décès à 3 jours de vie.

NOM : CAS... Olivier

Date de Naissance : 13/7/71 Sexe : Masculin

Age au premier examen radiologique : 3 jours.

Antécédents familiaux et obstétricaux : inconnus.

Malformations associées :

- Digestives : imperforation anale.
- Génito-urinaire : cryptorchidie bilatéral

Mode d'exploration radiologique :

- Urographie intra-veineuse.
- Cystographie sus-pubienne.

Constatations radiologiques :

- Urétérohydronéphrose.
- Mégavessie : ouraque partiellement perméable.

Evolution : - Perdu de vue.
- Décès probable.

NOM : DUJ... Jean-François

Date de Naissance : 12/2/64 Sexe : Masculin

Age au premier examen : 2 mois.

Antécédents familiaux et obstétricaux : éthylisme parental.

Signes Cliniques :
- Extra-urinaires : vomissements, otites bilatérales, hypotrophie.
- Urinaires : infection urinaire, globe vésical, hyperazotémie (0,7 g/l).
- Paroi abdominale : aspect typique.

Malformations associées :
- Génito-urinaire : ectopie testiculaire gauche.
- Thoracique : déformation en "bréchet"

Mode d'exploration radiologique :
- Abdomen sans préparation.
- Urographie intra-veineuse.
- Cystographie sus-pubienne.

Constatations radiologiques :
- Retard de secrétion du contraste - morphologie pyélo-calicielle ininterprétable.
- Reflux vésico-urétéral droit , uretère droit sinueux et dilaté.
- Grosse vessie ovoïde.
- Urèthre normal.

Evolution :
- Infections urinaires et insuffisance rénale.
- Décès probable.

NOM : LEC... Jean

Date de Naissance : 17/3/57 Sexe : Masculin.

Age au premier examen : 8 mois*

Antécédents familiaux et obstétricaux : inconnus.

Signes Cliniques : - Urinaires : hématurie, pyurie, hyperazotémie (1,4 g/l).
- Paroi abdominale : agénésie typique.

Malformations associées :

- Génito-urinaire : cryptorchidie bilatéral phimosis banal.

Mode d'exploration radiologique :

- Abdomen sans préparation :
- Urographie intra-veineuse.
- Cystographie rétrograde.

Constatations radiologiques :

- Hydronéphrose droite ; absence de secrétion à gauche.
- Uretères dilatés et sinueux ; reflux bilatéral.½
- Grosse vessie régulière.
- Cystoscopie normale.

Evolution : - Vivant à l'âge de 8 mois.

* : vu antérieurement aux Enfants Malades.

NOM : VEC... Benjamin

Date de Naissance : 2/9/72 . Sexe : Masculin

Age au premier examen radiologique : 2 jours.

Antécédents familiaux et obstétricaux : aucun.

Signes Cliniques :
- Urinaires : infections urinaires ; épisodes rétentionnels ; hyperazotémie (1,3 g/l).
- Paroi abdominale : aplasie complète.

Malformations associées :
- Génito-urinaires : ectopie testiculaire bilatérale ; uréthrocèle.
- Autres : rétrognathisme, implantation basse des oreilles.

Mode d'exploration radiologique :
- Abdomen sans préparation.
- Urographie intra-veineuse.
- Cystographie sus-pubienne.
- Cystographie rétrograde.

Constatations radiologiques :
- Dysplasie rénale avec urétéro-hydronéphrose.
- Vessie volumineuse, régulière, Calcifications du dome vésical.

Evolution :
- Infections urinaires récidivantes.
- Urétérostomie cutanée bilatérale.
- Vivant à l'âge de 9 mois.

NOM : RIP... Bernard.

Date de Naissance : 14/5/62 Sexe : Masculin

Age au premier examen radiologique : 6 ans 1/2*

Antécédents familiaux et obstétricaux : aucun.

Signes cliniques :
- Extra-urinaires : troubles digestifs, retard staturo-pondéral, pneumopathies.
- Urinaires : à l'âge de 1 mois protéinurie discrète, et azotémie à 0,50 g/L.
- Paroi abdominale : aplasie typique.

Malformations associées :
- Génito-urinaires : cryptorchidie bilatéra verge de petite taille.
- Squelettiques : pieds bots, dysplasie de la hanche gauche.
- Digestive : dolichocolon.

Mode d'exploration radiologique :
- Abdomen sans préparation.
- Urographie intra-veineuse.
- Cystographie sus-pubienne.
- Radio-cinéma de la miction.

Constatations radiologiques :
- Dilatation pyélocalicielle bilatérale.
- Uretères dilatés et flexueux, reflux bilatéral.
- Vessie volumineuse, piriforme.
- Dilatation de la chambre sous-cervicale de l'urèthre.

Evolution :
- Insuffisance rénale chronique.
- Vivant à l'âge de 7 ans ½

* : Premier examen à Saint Vincent de Paul.

NOM : POU... Benoit

Date de Naissance : 30/7/67 Sexe : Masculin

Age au premier examen : 7 mois

Antécédents familiaux et obstétricaux :

- Un enfant décédé d'imperforation anale à 1 mois.

Etat à la naissance : satisfaisant

Signes Cliniques :
- Urinaire : hématurie à l'âge de 19 jours, culot normal depuis.
- Paroi abdominale : aplasie complète typique.

Malformations associées :

- Génito-urinaire : cryptorchidie bilatéral

Mode d'exploration radiologique :

- Abdomen sans préparation.
- Urographie intra-veineuse.
- Cystographie sus-pubienne.
- Radio-cinéma de la miction.

Constatations radiologiques :

- Dysplasie rénale bilatérale.
- Uretères sinueux et dilatés.
- Vessie volumineuse, régulière, attachée.
- Opacification de l'utricule prostatique.
- Dilatation sous-cervicale.

Evolution :
- Bonne fonction rénale.
- Vivant à l'âge de 3 ans.

NOM : HAG... François

Date de Naissance : 21/11/67 Sexe : Masculin

Age au premier examen radiologique : 3 semaines.

Antécédents familiaux et obstétricaux : Aucun.

Signes Cliniques :
- Urinaires : à l'âge de 3 semaines, infection urinaire et hématurie.
- Paroi abdominale : typique.

Malformations associées :
- Génito-urinaires : cryptorchidie bilatérale, uréthrocèle.

Mode d'exploration radiologique :
- Abdomen sans préparation.
- Urographie intra-veineuse.
- Cystographie sus-pubienne.
- Cystographie rétrograde.
- Radio-cinéma de la miction.

Constatations radiologiques :
- Dysplasie rénale avec atrophie gauche.
- Uretères dilatés et sinueux.
- Vessie énorme et atone, résidu post-mictionnel;
- Dilatation de la chambre sous-cervicale de l'urèthre postérieur.
- Uréthrocèle antérieur.

Evolution :
- Urétérostomie gauche à 3 ans 4 mois, conservée pendant 18 mois.
- Néphrectomie gauche devant l'absence d'excrétion de ce rein.
- Vivant à l'âge de 5 ans ½.

NOM : ROB... Claude

Date de Naissance : 8/12/45 Sexe : Masculin

Age au premier examen : 12 ans.*

Antécédents familiaux et obstétricaux : inconnus.

Signes Cliniques :
- Extra-urinaires : bronchites fréquentes
- Urinaires : troubles de la miction.
- Paroi abdominale : typique.

Malformations associées :
- Génito-urinaire : cryptorchidie bilatérale hypertrophie de la verge.
- Thoracique : déformation caractéristique.

Mode d'explorations radiologiques :
- Abdomen sans préparation.
- Urographie intra-veineuse avec clichés mictionnels.

Constatations radiologiques :
- Reins dysplasiques avec hydronéphrose droite.
- Mégauretères tortueux.
- Vessie volumineuse, atone.
- Dilatation de la chambre sous-cervicale de l'urèthre.

Evolution :
- Marié.
- Vivant à l'âge de 26 ans.

* : premier examen à Saint Vincent de Paul.

NOM : BOR... Jean

Date de Naissance : 24/1/64 Sexe : Masculin

Age au premier examen radiologique : 6 ans*

Antécédents familiaux et obstétricaux : aucun.

Etat à la naissance : satisfaisant.

Signes Cliniques :
- Urinaires : 1er épisode d'infection urinaire à l'âge de 5 ans.
- Paroi abdominale : agénésie totale typique.

Malformations associées :
- Génito-urinaires : ectopie testiculaire bilatérale.
- Squelettiques : amputation congénitale du Membre Inférieur droit, pied bot varus équin gauche.
- Thoraciques : déformation en "bréchet".

Mode d'exploration radiologique :
- Urographie intra-veineuse.
- Cystographie sus-pubienne.
- Radio-cinéma de la miction.

Constatations radiologiques :
- Dysplasie rénale bilatérale.
- Uretères hypotoniques, pas de reflux.
- Mégavessie attachée à l'ombilic, ouraque partiellement perméable.
- Dilatation de la chambre sous-cervicale de l'urèthre postérieur.

Evolution :
- Evolution vers l'insuffisance rénale progressive
- Vivant à l'âge de 7 ans.

* : A Saint Vincent de Paul

NOM : LAF... Jean-Philippe

Date de Naissance : 4/4/55 Sexe : Masculin

Age au premier examen : 18 jours.

Antécédents familiaux et obstétricaux : inconnus.

Signes Cliniques :
- Extra-urinaires : cyanose péribuccale, constipation.
- Urinaires : infections urinaires évoluant par poussées, globe vésical.
- Paroi abdominale : agénésie typique.

Malformations associées :
- Génito-urinaire : cryptorchidie gauche.
- Thoracique : déformation en "bréchet".

Mode d'exploration radiologique :
- Abdomen sans préparation.
- Urographie intra-veineuse.
- Cystographie sus-pubienne.
- Cystographie rétrograde.

Constatations radiologiques :
- Hydronéphrose bilatérale.
- Uretères dilatés et sinueux, reflux bilatéral.
- Vessie extrêmement volumineuse, attachée.
- Dilatation de la chambre sous-cervicale de l'urèthre postérieur.

Evolution :
- Infections urinaires à répétition.
- Evolution vers l'insuffisance rénale chronique.
- Décès à l'âge de 6 ans.

NOM : LEV... Richard

Date de Naissance : 26/4/69 Sexe : Masculin

Age au premier examen : 3 jours.

Antécédents familiaux et obstétricaux :

- Mère traitée pour goitre, nouveau-né post-mature.

Etat à la naissance :

- Signes Cliniques extra-urinaires : gêne respiratoire, infection pulmonaire.
- Signes cliniques urinaires : infection urinaire, globe vésical.
- Paroi abdominale : aplasie typique.

Malformations associées :

- Génito-urinaire : cryptorchidie bilatérale uréthrocèle.
- Thoracique : déformation typique.
- Antre : fossette externe des 2 genoux.

Mode d'exploration radiologique :

- Abdomen sans préparation.
- Urographie intra-veineuse.

Constatations radiologiques :

- Dysplasie rénale bilatérale avec petit rein droit et rein gauche volumineux, sous-tension.
- Uretère gauche dilaté, atone, sinueux.
- Ouraque partiellement perméable.
- Urétrocèle antérieur.

Evolution : - Décès à l'âge de 2 ans.

NOM : QUI... René

Date de Naissance : 9/9/58 Sexe : Masculin

Age au premier examen radiologique : 2 mois.

Antécédents familiaux et obstétricaux : Aucun.

Signes Cliniques :
- Urinaires : infections urinaires, azotémie à 0,50 g/l.
- Paroi abdominale : aplasie typique.

Malformations associées :
- Génito-urinaires : hypertonie de la verge, cryptorchidie bilatérale.
- Squelettiques : scoliose dorso-lombaire secondaire.
- Thoraciques : déformation caractéristique
- Digestives : dolicho-colon.

Mode d'exploration radiologique :
- Abdomen sans préparation.
- Urographie intra-veineuse.
- Cystographie sus-pubienne.
- Radio-cinéma de la miction.

Constatations radiologiques :
- Hydronéphrose droite, petit rein gauche hypoplasique.
- Uretère droit hypotonique et flexueux, reflux droit.
- Mégavessie régulière, attachée, avec ouraque partiellement perméable.
- Dilatation de la chambre sous-cervicale de l'urèthre postérieur.

Evolution :
- Fonction rénale tolérable.
- Vivant à l'âge de 12 ans.

NOM : GER... Alain

Date de Naissance : 18/11/61 Sexe : Masculin

Age au premier examen radiologique : 6 mois.

Antécédents familiaux et obstétricaux : inconnus.

Signes Cliniques : - Urinaires : infections récidivantes.
- Paroi abdominale : aspect typique.

Malformations associées :

- Génito-urinaires : hypertrophie de la verge, cryptorchidie bilatérale.

Mode d'exploration radiologique:

- Urographie intra-veineuse.
- Cystographie rétrograde.
- Radio-cinéma de la miction.

Constatations radiologiques :

- Hydronéphrose bilatérale.
- Mégauretères, reflux gauche.
- Grosse vessie.

Evolution : - Urétérostomie bilatérale à l'âge de 2 ans.
- Actuellement, enfant âgé de 11 ans avec azotémie inférieur à 0,50 g/l.

NOM : LAS... Pascal

Date de Naissance : 14/4/63 Sexe : Masculin

Age au premier examen : 3 jours.

Antécédents familiaux et obstétricaux : inconnus.

Signes Cliniques :
- Urinaires : infection urinaire.
- Paroi abdominale : aplasie typique.

Malformations associées :
- Génito-urinaires : cryptorchidie bilatéral
- Squelettiques : malformations rachidiennes mineures.

Mode d'exploration radiologique :
- Urographie intra-veineuse.
- Cystographie sus-pubienne.
- Cystographie rétrograde.
- Radio-cinéma de la miction.

Constatations radiologiques :
- Urétéro-hydronéphrose bilatérale avec reflux.
- Mégavessie avec ouraque perméable.
- Dilatation de la chambre sous-cervicale, sténose de l'urèthre antérieur.

Evolution :
- Urétérostomie bilatérale à l'âge de 1 mois.
- Actuellement, enfant âgé de 7 ans, avec urines stériles mais persistance d'un reflux unilatéral.

NOM : STE... Alain

Date de Naissance : 5/8/54 Sexe : Masculin

Age au premier examen : 4 mois.

Antécédents familiaux et obstétricaux : aucun.

Signes Cliniques :
- Urinaires : hématurie à l'âge de 10 mois avec hyperazotémie (2 g/l) et infection urinaire.
- Paroi abdominale : aplasie typique.

Malformations associées :
- Génito-urinaires : cryptorchidie bilatéral
- Squelettiques : Pieds bots.
- Thoracique : déformation en "bréchet".
- Autres : fossettes congénitales de la face antéro-externe des genoux, angiome de la région dorsale supérieure.

Mode d'exploration radiologique :
- Abdomen sans préparation.
- Urographie intra-veineuse.
- Cystographie sus-pubienne.

Constatations radiologiques :
- Urétéro-hydronéphrose bilatérale, reflux bilatéral.
- Vessie volumineuse, résidu vésical.
- Dilatation de la chambre sous-cervicale de l'urèthre postérieur.

Evolution :
- Vivant à l'âge de 1 an.
- Perdu de vue.

NOM : GEA... Pascale.

Date de Naissance : 31/3/69 Sexe : Féminin

Age au premier examen : 1 mois.

Antécédents familiaux et obstétricaux : Prématurité (8 mois).

Signes Cliniques : - Urinaires : infections urinaires.
- Paroi abdominale : aspect typique.

Malformations associées : aucune, hormis la déformation thoracique

Mode d'exploration radiologique :

- Abdomen sans préparation.
- Urographie intra-veineuse.
- Cystographie rétrograde.

Constatations radiologiques :

- Reflux vésico-urétéral bilatéral.
- Reins, uretères, vessie, urèthre : normaux

Evolution : - Asymptomatique à l'âge de 3 ans ½.

Vu, le Président de Thèse

P. PETIT

Vu, le Doyen de la Faculté

F. DELBARRE

Vu et permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

R. MALLET

BIBLIOGRAPHIE

REFERENCES CITEES

1 - BURKHOLER G.V., HARPER R.C., BEACH P.D. - Congénital absence of the abdominal muscles : a clinicopathologic correlation.
Clin. Pathol. , 1970 , 53 , 602 - 608.

2 - CREMIN B.J. - The urinary tract anomalies associated with agenesis of the abdominal walls.
Brit. J. Radiol. , 1971 , 44 , 767 - 772.

3 - EAGLE J.F., BARRETT G.S. - Congenital deficiency of abdominal musculature with associated genitourinary abnormalities : a syndrome.
Pediatrics, 1950 , 6 , 721 - 736.

4 - FROELICH F. - D'après EAGLE J.B., BARRETT G.S. (3).

5 - GROSSMAN H., WINCHESTER P.H., WALDBAUM R.S. - Syndrome of congenital deficiency of abdominal wall musculature and associated genito-urinary anomalies - prune belly syndrome.
Progress in Pediatric Radiology, Vol. 3 , 1970,
S. Karger, Basel and New-York.

6 - LATTIMER J.K. - Congenital deficiency of the abdominal musculature and associated genitourinary anomalies : a report of 22 cases.
J. Urol., 1958 , 79 , 343 - 351.

7 - LELONG M., JOSEPH R., PETIT P., CENDRON J., RIBIERRE M., JOB J.C. - L'aplasie congénitale de la musculature abdominale et les malformations associées.
Arch. Fr. Pédiat.; 1959 , 16 , N° 10 , 1 - 25.

8 - MARC J., COMTE B., DILHUYDY J.M., TAVERNIER J. - Anomalies urinaires et agénésie des muscles de la paroi abdominale - Prune belly syndrome.
J. Radiol. Electrol. , 1973 , 54 , 379 - 382.

9 - NUNN I.N., STEPHENS F.D. - The triad syndrome : a composite anomaly of the abdominal wall, urinary system and testes.
J. Urol. , 1961, 86 , 782 - 794.

10 - SHOPFNER C.E., HUTCH J.A. - The normal urethrogram.
Radiol. Clin. North Amer., 1968 , VI , 165 - 189.

11 - SILVERMAN F.N., HUANG N. - Congenital absence of the abdominal muscles associated with malformation of the genitourinary and alimentary tracts ; report of cases and review of literature.
Am. J. Dis. Child. , 1950, 80 , 91 - 123.

12 - SPENCE H.M., ALLEN T. - Congenital absence of abdominal musculature.
JAMA, 1964 , 187 , 814 - 818.

13 - WILLIAMS D.I., BURKHOLDER G.V. - The Prune belly syndrome.
J. Urol. 1967 , 98 , 244 - 251.

AUTRES REFERENCES

14 - ANDREN L., BJERSING L., LAGERGREN - Congenital aplasia of the abdominal muscles with urogenital malformations. Acta Radiol. , 1964 , 2 , 298 - 304.

15 - BOURNE C.W., CERNY J.C. - Congenital absence of abdominal muscles : Report of 6 cases.
J. Urol. , 1967 , 98 , 252 - 259.

16 - BURKE E.C., SHIN M.H., KELALIS P.P. - Prune belly syndrome
Am. J. Dis. Child. , 1969, 117 , 668 - 671.

17 - Mc GOVERN J.H., MARSHALL V.F. - Congenital deficiency of the abdominal musculature and obstructive uropathy.
Surg. Gynec. Obstet. , 1959 , 108 , 289 - 305.

18 - OKUDA R., FUKIDA H., HOJO H. - Congenital deficiency of the abdominal musculature associated with genitourinary abnormalities.
Ann. Paed. Jap. , 1964 , 10 , 95 - 100.

19 - WALDBAUM R.S., MARSHALL V.F. - The prune belly syndrome : A diagnostic therapeutic plan.
J. Urol. , 1970 , 103 , 668 - 675.